O. Wernicke
Breslau
1903

Aus der Königl. Poliklinik für Nervenkranke zu Breslau.

Über die „hereditäre Ataxie“ Friedreichs und die „Hérédoataxie cérébelleuse“ P. Maries

im Anschluss an zwei in der Kgl. Nervenpoliklinik zu Breslau beobachtete Fälle.

Inaugural-Dissertation,

welche

mit Genehmigung der

Hohen Medizinischen Fakultät der Kgl. Universität Breslau

zur Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

Sonnabend, den 14. November 1903, Vormittag 10¾ Uhr

in der

Aula Leopoldina der Universität

öffentlich verteidigen wird

Otto Wernicke.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Opponenten:

Herr **Dr. med. Kramer.**

Herr **Dr. med. Köpisch.**

Breslau 1903.

Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.
Referent: Professor Dr. Wernicke.
Flügge, Dekan.

Meinen Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548201_0085

Friedreich veröffentlichte im Jahre 1861 eine Arbeit[1]) unter dem Titel: »Über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge«; das Resultat seiner Beobachtung fasst er in folgenden Worten zusammen: »Es existiert eine chronische entzündliche zur Atrophie führende Degeneration des Rückenmarks, welche sich unter dem Einflusse einer hereditären Anlage zurzeit der Pubertätsperiode mit besonderer Vorliebe zu entwickeln scheint, welche im wesentlichen an die Hinterstränge gebunden, im Lendenabschnitte des Rückenmarks beginnt, von da nach oben und unten weiter schreitet und im verlängerten Mark ihre Begrenzung findet, nachdem sie hier noch die Ursprungsstellen der Nn. Hypoglossi in Mitleidenschaft gezogen. Die Affektion ist klinisch ausgezeichnet durch eine in sehr allmählichem Verlaufe sich entwickelnde, von der unteren auf die obere Körperhälfte sich erstreckende, konstant zuletzt auch die Sprachorgane beteiligende Störung in der Association und Harmonie der Bewegungen, bei ungestörter Sensibilität und vollständiger Integrität der Sinnesorgane und cerebralen Funktionen. Lähmungen der Sphinkteren fehlen, ebenso

[1]) Virchows Archiv, Bd. XXVI.

trophische Störungen. Als weniger konstante Erscheinungen sind Verkrümmungen der Wirbelsäule, Schwindelgefühle und Nystagmus zu nennen. Die Krankheit dürfte vom klinischen Standpunkte aus als chronische progressive Lähmung der Kombination der Bewegungen, vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus als chronische degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge zu bezeichnen sein.« Im Jahre 1876 folgte von ihm eine zweite Arbeit[1]) über denselben Gegenstand. Betreffs der klinischen Symptome brachte dieselbe nichts Neues, sie erweiterte dagegen die pathologisch-anatomische Kenntnis der Krankheit. Die von Fr. Schulze ausgeführte Sektion ergab folgenden Befund: Das Rückenmark im ganzen von erheblich geringerem Querschnitt als normal; Degeneration der Hinterstränge, eine Affektion der hinteren Seitenstränge und des rechten Vorderstranges; Atrophie des Bulbus. Friedreich nimmt an, dass in dem vorliegenden Fall eine völlige Ausbildung und Entwicklung der Medulla spinalis und der Medulla oblongata nicht stattgehabt hat, und erklärt damit das hereditäre Auftreten der von ihm jetzt als hereditäre Ataxie bezeichneten Krankheit.

Trotz dieses Befundes wurde die Friedreichsche Krankheit ziemlich allgemein als eine infantile Form der Maladie de Duchenne betrachtet, ward doch bei beiden das Westphalsche Phänomen als konstant beobachtet — zurzeit der ersten Veröffentlichung Friedreichs untersuchte man das Verhalten des Patellarsehnenreflexes noch nicht.

Der familiäre Charakter der Friedreichschen Krankheit liess aber bald Zweifel an der Identität mit der Tabes aufkommen. Gewissheit brachte die Entwicklung der

[1]) Virchows Archiv, Bd. LXX, S. 140—152.

Symptome, ihre Gruppierung, ihre Natur. Nur das Westphalsche Zeichen ward als beiden gemeinsam anerkannt.

Doch dies verhinderte nicht, dass die Krankheit von nun ab von vielen Klinikern der multiplen Sklerose zugerechnet wurde. Die Erklärung dafür ist darin zu suchen, dass die Tabes die damals einzig bekannte Systemerkrankung war, und dass man daher sämtliche übrigen Erkrankungen des Rückenmarks der polymorphen Sklerose en plaques subsummierte.

Erst im Beginn der 80er Jahre wurde man allgemeiner auf die Friedreichsche Krankheit aufmerksam, es mehrten sich eben die beobachteten Fälle. »Bientôt elle devint une entité unanimément consentie.«[1])

Ein weiteres Jahrzehnt verging, als Nonne bei einigen Fällen, die durchaus oder wenigstens nahezu durchaus das klinische Bild der hereditären Ataxie Friedreichs boten, als anatomisch-pathologisches Substrat eine Atrophie des Kleinhirns beobachtete. Dieser Befund erregte die besondere Aufmerksamkeit Pierre Maries. Er stellte sich die Frage, ob die sogenannte Friedreichsche Krankheit eine einheitliche sei. Zwei Jahre machte er daraufhin klinische Beobachtnngen und trennte im Jahre 1893[2]) von der hereditären Ataxie eine Krankheit ab, die er Hérédoataxie cérébelleuse nannte nach der ihr eigentümlichen Koordinationsstörung in den Bewegungen, wie man sie ähnlich bei Kleinhirnerkrankungen beobachtet hatte, und nach ihrem familiären Auftreten. Eine erschöpfende Charakterisierung ist mit diesem Namen aber nicht gegeben. Das klinische Merkmal, das ihn zu einer Teilung der here-

[1]) Brissaud, Lecons 1894.

[2]) Semaine médicale 1893, No. 56.

ditären Ataxie bewog, war die Erhöhung der Patellarsehnenreflexe bei der von ihm beschriebenen Krankheit. Seine Fälle zeichneten sich ferner durch mehr oder minder ausgeprägte Augenstörungen aus. In bezug auf diese sagt Brissaud[1]): Si cette série de complications fait défaut, M. Marie estime que le diagnostic ne peut pas être formulé en toute certitude. Als differential-diagnostische Kennzeichen gegenüber der hereditären Ataxie kommen nach Pierre Marie noch folgende in Betracht: Das vollständige Fehlen von Skelettanomalien, keine Verkrümmung der Wirbelsäule, kein pies bot; der Zeitpunkt des Auftretens der Hérédoataxie cérébelleuse, die vor dem 20. Jahre niemanden heimsucht.

Die beiden zur Beobachtung gekommenen Fälle.

Die Eltern sind mit einander verwandt: Der Vater hat die Tochter seines Stiefbruders — des Sohnes aus der ersten Ehe des Grossvaters der beiden A. — geheiratet. Aus der Verwandtschaft väterlicherseits hat man nichts in Erfahrung bringen können, was für uns von Interesse wäre. Der Vater starb im Alter von 77 Jahren an Herzschwäche. Die Mutter erlag den Folgen einer Zwillingsgeburt. Über Krankheiten derselben ist nichts bekannt. Sie hatte 4 oder 5 Schwestern und einen Bruder. Dieser starb im Alter von 37 Jahren an der Schwindsucht. Von den Schwestern sind zwei in der Irrenheilanstalt gestorben. Über die Art ihrer Psychosen ist nur eruiert worden, dass die eine nur $^1/_4$ Jahr krank war und beständig die Nahrung verweigerte, und dass die andre ein Jahr krank war. Von den andern Schwestern fehlen Nachrichten.

[1]) Leçons 1894.

Von dem Zwillingspaar, das der Mutter den Tod brachte, wird uns der eine J. A. nachher näher beschäftigen; von dem andern ist nur bekannt, dass er im Alter von einem Jahre starb.

Aus der Anamnese über die Familie sind also folgende beiden Punkte bemerkenswert:

1. Consanguinität der Eltern.
2. Geisteskrankheiten in der mütterlichen Familie.

Fall I. M. A., 41 Jahre alt.

Über seine Jugend sind wir wegen des frühzeitigen Todes der Mutter wenig orientiert. Soweit Patient sich erinnert, ist er immer »zappelig« gewesen. Seine Schulbildung ist eine ganz gute: er hat das Gymnasium bis zur Obersekunda besucht. Wegen seiner Schrift sind ihm hier von seiten der Lehrer häufig Vorstellungen gemacht worden. Am Turnunterricht hat er nur im ersten Halbjahr der Quinta teilgenommen, für die übrige Schulzeit wurde er von seinem Arzte davon dispensiert. Nie hat er am Dauerlauf oder Bewegungsspielen ordentlich teilnehmen können. Über eine Zunahme seiner Ungeschicklichkeit macht er keine verwertbaren Angaben; es muss aber eine solche angenommen werden, vorzüglich was seine Gehfähigkeit anlangt; denn er bringt jetzt seine ganze Zeit zu Hause zu, geht er einmal hinaus, so muss er sich zweier Stöcke bedienen. Weitere Wege gemacht zu haben, weiss er sich auch nicht aus früherer Zeit zu erinnern. Betreffs der Verunstaltung der Füsse bemerkt er, sie habe schon immer bestanden, nur die Krallenstellung der Zehen sei die Folge des Tragens von schlechtem Schuhwerk.

Seine Anamnese ergibt:

1. Von Jugend auf eine Ungeschicklichkeit der Bewegungen der Arme und Beine.
2. Eine allmähliche Zunahme derselben in den unteren Extremitäten.

3. Eine frühzeitige Verbildung der Füsse, die auch allmählich zugenommen hat.

Status: M. A. ist ein gesund aussehender, etwas gracil gebauter Mann von mittlerer Grösse.

Motilität: Eine auffallende Unruhe, von der eigentlich nur der Rumpf nicht betroffen ist: der Kopf macht Bewegungen, die Mimik des Gesichts ist überaus stark, die Arme machen choreatische Bewegungen, die Hände zittern — vergleiche die zitterig-ataktische Schrift. Der Kranke kann kaum einen Augenblick stille stehen; dabei hält er die Beine gespreizt; er schwankt vor- und rückwärts, wohl auch mal seitwärts, bis er schliesslich die Fussstellung ändern muss. Nun beginnt das Spiel von neuem. Jedoch ist es Patienten noch möglich, sich im Stehen oder besser gesagt Schwanken die Jacke auszuziehen. Bei geschlossenen Augen ist seine Unsicherheit nicht gesteigert.

Vor allem ist seine Ungeschicklichkeit auf seine Unfähigkeit, sich auf dem Stützbein zu halten, zurückzuführen. Es versagt besonders der M. Glutaeus medius, sodass Becken und Rumpf auf dem Stützbein nach innen übersinken und das Schwungbein rasch in abduzierter Stellung aufgesetzt werden muss, um ein Umfallen zu vermeiden. Der Gang wird dadurch sehr eigentümlich. Zu dieser Ataxie im Gange gesellt sich eine solche bei Bewegungen in Rückenlage. Befiehlt man dem Patienten, sein gestrecktes Bein zu heben, so kommt er dem Befehl wohl nach, aber nicht ohne seitwärts ausfahrende Bewegungen zu machen. Das Herablassen des emporgehobenen Beines geschieht ruckweise. Kreise mit demselben zu beschreiben, ist ihm nur mit grosser Mühe und zwar sehr unvollkommen möglich. Ohne fremde Hilfe die Rückenlage gegen die Bauchlage zu vertauschen, bringt Patient nicht fertig.

An den Armen sind die choreatischen Bewegungen schon hervorgehoben worden. Die Bewegungsataxie ist hier nicht sehr ausgesprochen: Patient ist ganz geschickt beim Suppenessen; hier und da verschüttet er wohl etwas. Die Spitzen

der Zeigefinger fahren erst ein paarmal aneinander vorüber, ehe ihnen der Versuch, sich zu berühren, gelingt; ob die Augen dabei geschlossen sind oder nicht, bedingt keinen Unterschied. Die grobe Kraft ist in keinem Gelenke herabgesetzt; nur die Opposition von Daumen und kleinem Finger ist etwas beschränkt.

Die passive Beweglichkeit ist im Kniegelenk deutlich herabgesetzt: man hat im Anfang bei dem Versuch, das Knie zu beugen, oft ganz erheblichen Widerstand zu überwinden. In den übrigen Gelenken ist keine Störung nachweisbar.

Sprache: Die Sprache ist monoton, manchmal fliessend, dann plötzlich stockend; bemüht sich A. auch mit aller Gewalt weiterzukommen, strengt er auch seine Gesichtsmuskulatur an, es hilft ihm nichts.

Sensibilität: Er empfindet ab und zu ein prickelndes Gefühl in den Fusssohlen, manchmal stärker, manchmal schwächer.

Objektiv sind keine Sensibilitätsstörungen nachweisbar. Nur die Bewegungsempfindungen sind deutlich beeinträchtigt, im Kniegelenk schon auffällig, wird die Störung distal immer schwerer. An den Armen tritt sie erst im Handgelenk auf, auch hier mit deutlicher distaler Progression.

Sinnesorgane: An den Augen deutlicher Nystagmus bei extrem seitlichen Bewegungen der Bulbi. Keine Störung der Pupillenreaktion bei Lichteinfall und Akkommodation. Keine Erkrankung des Opticus, überhaupt nichts ausser dem Nystagmus.

Die übrigen Sinnesorgane ohne Anomalien.

Reflexe: Hautreflexe deutlich. Das Babinskische Phänomen auf beiden Füssen sehr ausgesprochen. Patellarsehnenreflexe beiderseits deutlich gesteigert. Achillelssehnenreflex beiderseits nicht zu erzeugen.

Elektrische Untersuchung hat nichts ergeben.

Blasen- und Mastdarmtätigkeit ist in Ordnung.

Trophische, vegetative, vasomotorische Störungen sind nicht vorhanden.

An Anomalien der Skelettformation weist er die schon erwähnte Fussverbildung auf: derselbe ist nach Art des Pferdefusses missgestaltet, bedeutend kürzer als im Normalzustande; der Vorderfuss ist breit, und der ganze Fuss ist von vorn nach hinten gleichsam zusammengedrückt; wenn man den Fuss von der Seite her betrachtet, sieht man, dass die Fusssohle wie ausgehöhlt erscheint, und der Fussrücken demgemäss auch bedeutend gewölbt ist; die Zehen ähneln infolge ihrer Stellung Krallen. Die grossen Zehen stehen hier ebenso wie die übrigen.

Von den Händen ist vielleicht ihre Haltung bemerkenswert, sie gleicht der eines Klavierspielers.

Cerebrale und psychische Funktionen: Das heitere Wesen des Kranken ist etwas auffällig. Bei ernsthaften Situationen will er sich ausschütten vor Lachen. Es ist ihm sehr unangenehm, dass er diese Heiterkeitsausbrüche nicht unterdrücken kann. Von einer Störung der Intelligenz ist nicht die Rede.

Fall II. J. A., 35 Jahre alt,

soll immer etwas besser als sein Bruder haben gehen können: er machte Wege von 1—2 Meilen. Er gibt an, in seiner Jugend geschielt zu haben. Im Januar 1902 erlitt er einen Bruch des rechten Oberschenkels, der aber sehr gut heilte. Trotzdem kann Patient seitdem nicht mehr ohne Hilfe gehen, zwei Stöcke sind seine mindeste Stütze, meist wird er geführt. Seitdem er sich einer elektrischen Behandlung und einer mechanischen Übungstherapie unterworfen hat, hat seine Unsicherheit etwas abgenommen.

Status: Etwas kleiner und breiter als sein Bruder, von gesundem Aussehen. Die Magerkeit der Arme und Beine soll von Jugend auf bestanden haben.

Motilität: Im ganzen dieselben Verhältnisse, wie bei seinem Bruder; nur ist die Ataxie bei ihm weniger ausgeprägt; trotz des Unfalls wagt er es jetzt schon, in Gegenwart der Ärzte ohne Stock zu gehen; die Schritte sind kurz und latschend, er taumelt auch ab und zu, den Kopf hält er dabei vornüber geneigt.

Sprache: Auch sie ist bei ihm noch nicht so schwer betroffen als bei seinem Bruder.

Sensibilität: Er hat keine subjektiven Störungen derselben. Bezüglich der Bewegungsempfindungen ist der Grad der Störung wohl der gleiche wie beim Bruder.

Sinnesorgane: An den Augen hochgradige Hypermetropie beiderseits; deutlicher Nystagmus bei jeder Stellung der Bulbi; sonst nichts. Auch bei ihm an den übrigen Sinnesorganen keine Anomalien.

Reflexe: Der gleiche Befund wie bei M.

Elektrische Untersuchung ergibt keine Besonderheiten.

Blasen- und Mastdarmtätigkeit ist normal.

Trophische, vegetative, vasomotorische Störungen fehlen auch hier.

Anomalien der Skelettformation: Auch hier nur die Fussverbildung, die von der des Bruders kleine Abweichungen zeigt: rechts befindet sich der grosse Zehen im ersten Interphalangealgelenk in bedeutend stärkerer Dorsalflexion als die übrigen Zehen; links steht der grosse Zehen ungefähr normal.

Die Haltung der Hände ist die gleiche wie beim Bruder.

Cerebrale und psychische Störungen: Er ist den Heiterkeitsausbrüchen weniger ausgesetzt als sein Bruder, doch überwiegt auch bei ihm die freudige Stimmung. Auch bei ihm keine Intelligenzstörung.

Die Krankheit ist demnach bei den Brüdern dieselbe; nur ist sie bei dem älteren weiter vorgeschritten.

Die hervorstechendsten Symptome sind:

1. Lokomotorische und statische Ataxie.
2. Fehlen der Achillessehnenreflexe.
3. Störungen in den Bewegungsempfindungen.
4. Steigerung der Patellarsehnenreflexe und spastische Erscheinungen.
5. Das Babinskische Phänomen.

Die ersten 3 sprechen mehr oder weniger für eine Affektion der Hinterstränge des Rückenmarks, die letzten beiden für eine solche der Seitenstränge.

Folgende Krankheiten weisen eine solche Kombination von Seiten- und Hinterstrangssymptomen auf — oder können sie wenigstens aufweisen:

1. Die sogenannte kombinierte Systemerkrankung.
2. Die Herdsklerose.
3. Die progressive Paralyse.
4. Die Lues spinalis.

Berücksichtigten wir in unseren Fällen weder das familiäre Moment noch die Anamnese, so könnte die eine oder andre von diesen Krankheiten differential-diagnostisch in Betracht kommen; doch so brauchen wir auf dieselben nicht weiter einzugehen.

Unter den hereditären oder sagen wir besser familiären Krankheiten sind es zwei, die eine auffallende Ähnlichkeit mit der der Brüder A. aufweisen; ich habe ihre Geschichte in der Einleitung kurz dargestellt: die hereditäre Ataxie Friedreichs und die Hérédoataxie cérébelleuse von P. Marie.

Stellen wir ihre Symptome noch einmal einander kurz gegenüber:

Friedreichs hereditäre Ataxie.

Motilität: Démarche tabétocérébelleuse. Statische Ataxie. Choreatische Muskelunruhe. Nystagmus.

Sprache: Schwerfällig.

Sensibilität: In der Regel intakt.

Sinnesfunktionen; Normal.

Reflexe: Hautreflexe normal, ebenso Pupillarreflexe. Sehnenreflexe frühzeitig aufgehoben.

Häufig eine Verkrümmung der Wirbelsäule und eine Verunstaltung des Fusses.

Hérédoataxie cérébelleuse.[1])

Motilität: Lokomotorische und statische Ataxie. Choreatische Bewegungen. Nystagmus.

Sprache: Schwerfällig.

Sensibilität: Im allgemeinen intakt.

Sinnesfunktionen: Schwere Augenstörungen — Opticusatrophie, Amblyopie, Einschränkung des Gesichtsfeldes, Fehlen der Pupillenreaktion bei Lichteinfall und Akkommodation, Diplopie, Dyschromatopsie. Die übrigen Sinnesorgane intakt.

Reflexe: Hautreflexe normal, Sehnenreflexe gesteigert. Verkrümmung der Wirbelsäule und Verbildung des Fusses fehlen.

Wir stehen jetzt vor einem Dilemma: Das Verhalten der Patellarsehnenreflexe macht uns die Diagnose einer hereditären Ataxie unmöglich, das Fehlen von Störungen im Bereiche des Gesichtsorgans verbietet die Diagnose der Hérédoataxie cérébelleuse.

Wir haben hier eben eine Übergangsform zwischen den beiden Typen vor uns.

---

[1]) Nach Brissaud, Leçons 1894.

Folgende Beiträge aus der Literatur werden die Unsicherheit der Entscheidung für Friedreich oder für Marie nach den klinischen Symptomen weiter dartun.

Das Verhalten der Sehnenreflexe bei der hereditären Ataxie.

a) Patellarsehnenreflexe. Gewöhnlich fehlt derselbe. In einzelnen Fällen fanden sie sich unverändert; so beobachtete Kogczynski einen Kranken, bei dem das Westphalsche Zeichen fehlte, Erb zwei, Biro einen. Er bemerkt dazu[1]): »Nach Griffith, der von Stein zitiert wird, soll das in 22 von 90 Fällen vorkommen.«

Eine Steigerung derselben nahm Hodge bei 3 Fällen wahr. »Allen Starr fand in derselben Familie bei zwei Kindern das typische Bild der hereditären Ataxie mit dem Westphalschen Zeichen, während bei dem Jüngsten mit gleichen Symptomen die Patellarreflexe gesteigert waren, Schwachsinn sowie Augenmuskelstörungen sich vorfanden, sodass der Autor den letzteren Fall der multiplen Sklerose zurechnen will.[2])

b) Achillessehnenreflex. Von den Achillessehnenreflexen wird nach Biro[3]) wenig berichtet, »wahrscheinlich, weil man wenig darauf achtete«. Bei seinem 2 Jahre alten Kranken sind sie normal, bei seinem 7jährigen Patienten nur linkerseits nachweisbar — und zwar nur manchmal und schwach. Bei seinem dritten Fall, einem 18jährigen Fräulein, ist er beiderseits aufgehoben, ebenso bei seinen weiteren zwei Fällen, der 40jährigen H. S. und einem 16jährigen Knaben. Auch bei den beiden Bäum-

[1]) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 19.

[2]) Ebenda Bd. 20.

[3]) Ebenda Bd. 19.

linschen[1]) Kranken — 37 Jahre und 40 Jahre alt — sind sie nicht auslösbar. Nach dieser ziemlich belanglosen Statistik können wir schliessen, dass die Achillessehnenreflexe im weiteren Verlaufe der Friedreichschen Krankheit schwinden. Es würde dies mit der Angabe übereinstimmen, die Oppenheim in seinem Lehrbuch über die Sehnenreflexe im allgemeinen macht.

Bei der Hérédoataxie cérébelleuse.

Patellarsehnenreflex: In der Londeschen Monographie finden sich 19 mit Steigerung der Patellarsehnenreflexe, und nur ein Fall mit Herabsetzung derselben (Klippel und Durante). Aus der neueren Literatur sind acht weitere Fälle mit Steigerung derselben bekannt. Aber Miura veröffentlichte zwei Fälle, die zwei Brüder betreffen; hier sind sie bei dem einen nicht gesteigert, bei dem andern anfänglich vorhanden, aber später hochgradig herabgesetzt.

Achillessehnenreflex: Hierüber fand ich nicht Gelegenheit, die Literatur nachzusehen.

Babinskisches Phänomen: Ich darf hier wohl gleich eine Bemerkung über dieses bei beiden Krankheitstypen anschliessen. Es kann nämlich kein Urteil darüber gefällt werden, da man erst seit verhältnismässig kurzer Zeit auf dasselbe achtet.

Ausser unsern beiden Fällen sind also 4 — ich rechne den von Allen Starr mit hierher — bekannt, die trotz Steigerung der Patellarsehnenreflexe als hereditäre Ataxie bezeichnet werden, und keiner mit der Diagnose Ataxie cérébelleuse, wo dieselben ganz fehlten.

---

[1]) Hérédo-Ataxie-cérébelleuse. Paris 1895, cit. nach Bäumlin. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 20.

Nächst dem Westphalschen Zeichen ist es das Fehlen von ernsteren Störungen im Bereiche des Auges, welches die hereditäre Ataxie von der Hérédoataxie cérébelleuse unterscheiden soll.

Störungen im Bereiche des Auges.

Bei der hereditären Ataxie: »Cohn[1]) beschreibt zwei Fälle, welche die gewöhnlichen Merkmale der hereditären Ataxie (statische, lokomotorische Ataxie, Westphalsches Zeichen, Nystagmus) zeigten, von denen der eine Abblassung der Papillen mit Einengung des Gesichtsfeldes hatte. Cohn zieht daraus den Schluss: „es solle nicht heissen kein Friedreich, weil Sehnervenatrophie, sondern ein Friedreich mit Opticusatrophie". Rouffinet[2]) hat einen Fall mit Einengung des Gesichtsfeldes und einen mit Atrophia N. optici beobachtet. Augenmuskelstörungen sind selten. Bekannt sind 7 Fälle von Strabismus convergens, 2 von Diplopie, 3 von Ptosis.«

Vom Fehlen der Pupillenreaktion bei Lichteinfall und Akkommodation ist mir kein Fall bekannt geworden.

Bei der Hérédoataxie cérébelleuse: Von 26 Fällen Londes zeigen nur 3 keine Sehstörungen. Die beiden Fälle Bäumlins haben ausgesprochene Atrophia N. optici. Lennmalen[3]) beschreibt bei einem seiner Kranken Sehstörungen. Miura beobachtete hochgradige Einengung des Gesichtsfeldes bei Papillen ohne Atrophie, aber mit undeutlichen Grenzen.

---

[1]) Nach Bäumlin, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 20.

[2]) Essai clinique sur les troubles oculaires dans la Maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1891.

[3]) Zitiert nach Bäumlin.

Strabismus und Diplopie fand Soca[1]) 6mal unter 25 Fällen, am häufigsten Paralyse des M. rectus externus mit vorübergehender Diplopie. Hierhergehörige Beobachtungen machten noch Rossolimo[2]) und Bäumlin bei seinen beiden Fällen.

Lennmalen beobachtete Einschränkung des Gesichtsfeldes infolge träger Muskelaktion, desgleichen Bäumlin.

Sanger Brown[3]) beobachtete einmal das Argyll-Robertsonsche Phänomen bei einem Kranken mit vollständiger Sehnervenatrophie, Klippel-Durante[4]) nahmen einmal völlige Pupillenstarre wahr. Sonst wurde die Reaktion der Pupillen bei Lichteinfall und Akkomodation immer normal gefunden.

Die Störungen im Bereiche des Sehorgans sind demnach sehr wenig für eine Differentialdiagnose zu verwerten.

Über die Bedeutung des Verhaltens der Patellarsehnenreflexe entscheidet, glaube ich, eine Beobachtung, die Westphal bei der kombinierten Systemerkrankung machte: je nachdem die Hintersränge oder Seitenstränge mehr ergriffen waren, waren sie herabgesetzt (fehlten sie) oder gesteigert. Auf ihr Verhalten hin also einen Unterschied zu machen, ist nicht berechtigt.

Zum Schluss spreche ich Herrn Professor Wernicke meinen besten Dank für Überlassung der beiden Fälle aus, ebenso Herrn Dr. med. Kramer, dem Assistenten an der Königl. Poliklinik für Nervenkranke, für gütige Unterstützung.

---

[1]) Thèse de Paris 1888.

[2]) Hereditäre cerebellare Ataxie neurol. Zentralblatt 1898.

[3]) On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. Brain 1892.

[4]) Revue de médecine 1892.

Vita.

Johannes Otto Wernicke, Sohn des Pastor Wernicke in Minsleben am Harz, wurde im Jahre 1879 am 21. Dezember in Görlitz geboren. Ostern 1898 bestand er das Maturitätsexamen in Wernigerode. Er besuchte Ostern 1898 bis Ostern 1899 die Universität Halle, wo er bei folgenden Professoren hörte: Anatomie bei Herrn Professor Roux und Herrn Professor Eisler, Chemie bei Herrn Professor Vollhard, Zoologie bei Herrn Professor Grenacher, Botanik bei Herrn Professor Zopf. Von Ostern 1899 bis Michaeli 1901 studierte er in Göttingen, wohin er nach einem in Leipzig zugebrachten Semester zurückkehrte. In Göttingen hörte er Vorlesungen über Anatomie, Physiologie, Chemie, pathologische Anatomie, Pharmakologie bei Herrn Professor Fr. Merkel, Herrn Professor Kallius, Herrn Professor Meisner, Herrn Professor Boruttau, Herrn Professor Wallach, Herrn Professor Orth, Herrn Professor Aschoff, Herrn Professor Jacoby. Den klinischen Unterricht genoss er bei Herrn Professor H. Braun, bei Herrn Professor Ebstein, Herrn Professor Rosenbach, Herrn Professor Sultan, Herrn Professor Damsch, Herrn Professor Runge, Herrn Professor Kramer, Herrn Professor v. Hippel. In Leipzig hörte er nur klinische Vorlesungen, und zwar bei Herren Professor Trendelenburg, Professor Zweifel, Professor Curschmann, Professor Sattler, Professor Flechsig, Professor Soltmann, Professor Riehl. Die ärztliche Vorprüfung bestand er Ostern 1900, das Staatsexamen beendete er im Februar 1903. Beide Examina machte er in Göttingen.